

症例報告

オートプシー・イメージングが診断に有用であった スタンフォードA型大動脈解離の1例

米田佑香, 川崎達也, 世古口悟, 佐伯雅史, 小谷知也, 安田考志, 小山田裕一

松下記念病院 総合診療科

要旨: 急性大動脈解離は迅速な加療を要するが, 非典型的な症状のため診断が容易でない症例が存在する. 今回, 左半身の不全麻痺で発症したスタンフォードA型急性大動脈解離の1例を経験したので報告する. 症例は82歳男性で, 左上下肢の脱力を訴え当院に緊急搬送された. 磁気共鳴像の拡散強調画像で右後頭葉および右前頭葉に淡い高信号を認め, 急性期脳梗塞と診断した. 撮影後の診察中に突然いびき様呼吸になり反応が消失した. 速やかに心肺蘇生を開始したが約2時間後に死亡を確認した. その後のオートプシー・イメージングで心タンポナーデを伴うスタンフォードA型の大動脈解離が判明した.

キーワード: オートプシー・イメージング, 急性大動脈解離, 脳梗塞, 診断

はじめに

急性大動脈解離は迅速な治療が重要であるが, 胸痛や背部痛などの典型的な症状を欠き診断が困難である症例が存在する¹⁻³⁾. 今回, 左半身の不全麻痺を主訴に来院した後に急変し, オートプシー・イメージングでスタンフォードA型の急性大動脈解離と診断した1例を経験したので報告する.

症 例

症 例: 82歳, 男性.

主 訴: 左半身麻痺

既往歴: 下垂体腫瘍(摘出術), 回盲部癌(摘出術), 十二指腸潰瘍穿孔(胃切除術), 腸閉塞, 高血圧症, 糖尿病, 側彎症.

内服歴: アセトアミノフェン, フマル酸第一鉄(その他の詳細は不明).

生活歴: 喫煙なし, 機会飲酒, アレルギーなし.

現病歴: 就寝前に自宅リビングのソファ上にて倒れている所を発見され当院の救急外来に搬入された. 1時間前にはトイレまで通常通り歩いていることを家族が確認していた. 今回の発症前に先行する自覚症状はなかった.

身体所見: 意識レベルはJapan Coma Scale(JCS) 3で, 会話は困難であった. 血圧109/70mmHg(計測部位は確認できず), 脈拍62回/分・整, 酸素飽和度98%(室内気), 体温36.6度であった. 呼吸音は清で左右差はなかった. 心音はI音とII音ともに正常で, 心雑音や過剰心音はなかった. 腹部は平坦・軟で圧痛はなく, 腸蠕動音も正常であった. 下腿に浮腫を認めなかった. 神経学的診察では, 瞳孔は左右ともに2.0mmで対光反射は保たれていた. バレー徴候とミンガッチーニ徴候は左側のみ陽性であった. パビンスキー反射とチャドック反射も左側で陽性であった. 脳卒中重症度評価スケールであるNational Institute of Health Stroke Scale (NIHSS)は, 左上肢麻痺1点, 左下肢麻痺1点, 構語障害1点の計3点と算出された.

心電図: 心拍数60回/分の正常洞調律で, 軸は-8度, 完全右脚ブロックであった.

2016年10月7日受付

連絡先: 〒570-8540

大阪府守口市外島町5番55号

松下記念病院

総合診療科(米田佑香)

E-mail: yoneda.yuka@jp.panasonic.com

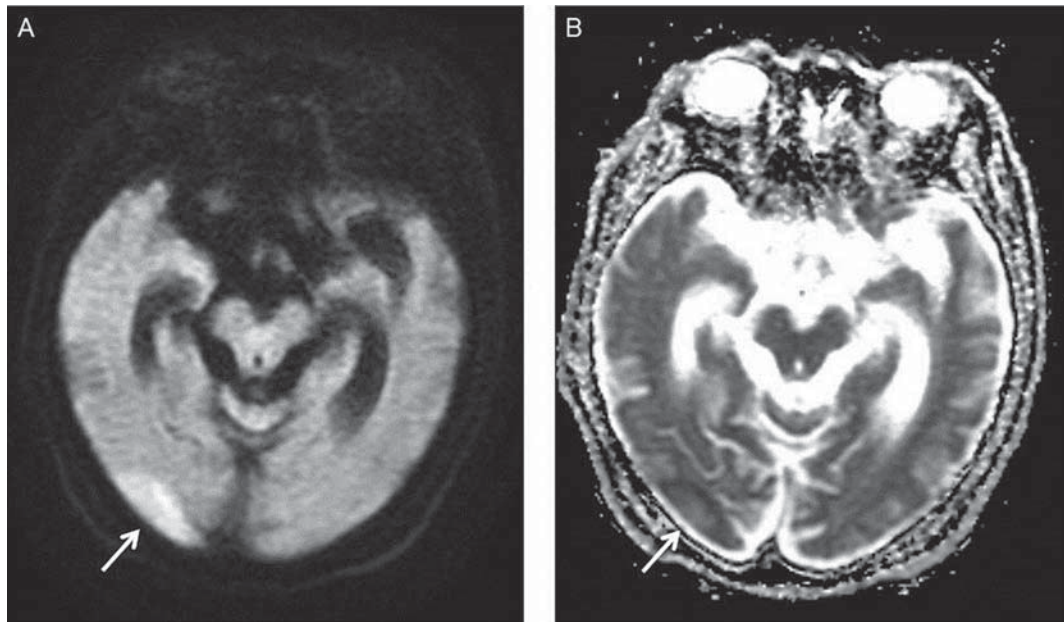


図1 頭部MRI.

拡散強調画像では右後頭葉に淡い高信号を認める(A). 拡散係数画像で同部位の拡散係数値は低下している(B).

血液検査：赤血球数は319万/ μl ，ヘモグロビンは9.1g/dl，平均赤血球容積は87.4flと正球性貧血を認めた．白血球数10,600/ μl ，C反応性蛋白2.11mg/dlと軽度の炎症反応も存在していた．乳酸脱水素酵素224U/l，尿素窒素23mg/dl，血糖値215mg/dlであったが，その他の一般採血に特記すべき異常所見はなかった．

胸部X線(臥位)：心胸郭比は56%で以前の所見と著変はなかった．

頭部の単純コンピュータ断層像(computed tomography, CT)：慢性の虚血性変化とび慢性の脳萎縮を認めたが，頭蓋内に新規の出血や腫瘍性病変は指摘できなかった．

頭部の磁気共鳴画像(magnetic resonance imaging, MRI)：拡散強調画像で右後頭葉(図1A)および右前頭葉に淡い高信号を認めた．いずれの部位も拡散係数画像で拡散係数値の低下(図1B)を伴っていたため，急性期の脳梗塞を反映していると考えられた．び慢性の脳萎縮と大脳半球に散在性の白質病変が存在していた．

MRI撮影後の診察中(当院搬入83分後)に，突然いびき様呼吸になり，呼吸停止したため速やかに心肺蘇生を開始した．アドレナリン投与や心臓マッサージ，気管挿管による人工呼吸管理を継続したが，約2時間後に死亡した．剖検の承諾を得ることはできなかったが，急変の原因を究明する

ためにインフォームド・コンセント後に施行したオートプシー・イメージングで心タンポナーデを伴うスタンフォードA型の大動脈解離が判明した(図2)．

考 察

大動脈解離とは，外膜・中膜・内膜の三層からなる大動脈壁のうち，中膜が裂けて新たに内腔が生じた状態と定義される¹⁻³⁾．その臨床所見(解離範囲，偽腔血流，および発症時期)に応じて，解離が上行大動脈(つまり大動脈弁上部から右腕頭動脈基部まで)に及んでいるスタンフォードA型，それ以外のスタンフォードB型，偽腔に血流が存在している偽腔開存型，偽腔が閉塞している偽腔閉塞型，発症2週間以内の急性期，2週間以降の慢性期に分類される¹⁾．本例では造影CTや剖検は施行されていないが，オートプシー・イメージングからスタンフォードA型の偽腔開存型急性大動脈解離と考えられた．なお真腔から偽腔へ血液が流入する入口部を同定することはできなかった．

スタンフォードA型急性大動脈解離の臨床的な病態は，大動脈の形態(破裂，狭窄あるいは閉塞，拡張)によって異なる．最も重篤な病態は心嚢へ穿孔した心タンポナーデである¹⁾．破裂による出血はいずれの部位でも生じるが，心嚢に加えて左

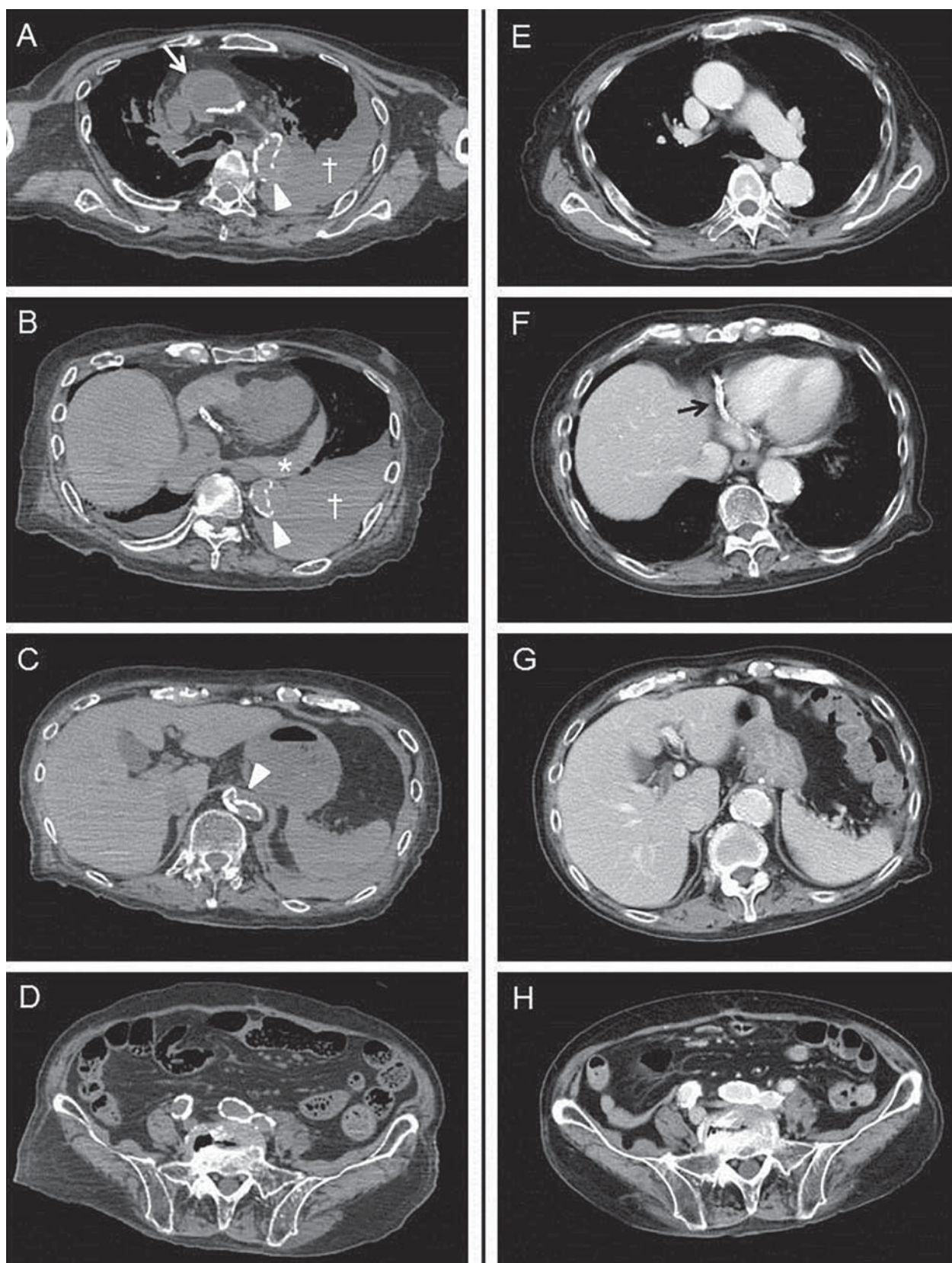


図2 胸部CT

オートブシー・イメージング(A~D)では、上行大動脈(A, 矢印)から下行大動脈(A, 矢頭およびB, 矢頭)におよぶ解離と心嚢内の血液貯溜(B, アスタリスク), 左側優位の胸腔内の血液貯溜(AおよびB, ダガー), 下行大動脈の虚脱(C, 矢頭)を認める。回盲部癌術後の経過観察目的で約1月前に行なった胸腹部の造影CT (E~H)では、冠動脈の石灰化(F, 矢印)を除き特記すべき異常は認められなかった。

胸腔や縦隔、後腹膜腔に好発する^{4,5)}。一方、大動脈自体あるいはその分枝に生じた狭窄や閉塞は、末梢臓器の循環障害を引き起こす。このような臓器虚血は、総腸骨動脈や腕頭動脈、左総頸動脈、腎動脈、左鎖骨下動脈、腹腔動脈、上腸間膜動脈、冠動脈などと関連し、慢性期を含めると約30%の症例で認められることが報告されている^{1,6)}。解離した大動脈の拡大に伴う病態には、大動脈弁逆流や大動脈瘤がある⁷⁾。

本例が当院に搬入された時点での症状は左上下肢の脱力であった。頭部のMRI所見より、右脳を中心とした急性期脳梗塞が左半身不全麻痺の原因と考えられた。その病態から、急性大動脈解離時に右総頸動脈あるいは右椎骨動脈の狭窄あるいは閉塞による脳灌流障害を生じたことが推察された。大動脈解離の発症時に脳梗塞を合併する頻度は3~7%で、右側に位置する動脈が原因になることが多い¹⁾。胸痛や背部痛など大動脈解離に典型的な症状を欠いても、血圧の左右差や血管雑音の存在から大動脈解離が示唆される症例は少なくない⁸⁾。これらの所見が本例で認められたか否かは不明であるが、急性大動脈解離で四肢血圧の左右差が出現する頻度は15~38%と必ずしも高い点に注意する必要がある⁹⁻¹¹⁾。本例では、来院後に施行した画像検査後に突然、心肺停止を生じた。剖検は未施行であるが、オートプシー・イメージングで確認した多量の心嚢液貯留は、解離した大動脈が心嚢へ穿破したことを示唆する。左胸腔内に胸水が存在したため胸腔内への破裂も疑われた。

本症例では突然発症の背部痛など急性大動脈解離に典型的な自覚症状に乏しかった。急性大動脈解離の国際レジストリーでは464例中443例(95.5%)に疼痛を認めている¹¹⁾。興味深いことに本例のようなスタンフォードA型の急性大動脈解離における疼痛の出現頻度(93.8%)は、スタンフォードB型(98.3%)と比較して有意に低かった¹¹⁾。その原因は不明であるが、重篤な病態が併発するため疼痛の認知が困難であった可能性が考えられる。実際に、心原性ショックや心不全、脳梗塞などはスタンフォードA型の急性大動脈解離でより高頻度に観察されている¹¹⁾。本例では脳梗塞に伴う構語障害があり、疼痛に関する病歴聴取をさらに困難にしていた可能性が否定できない。大動

脈解離と関連する先天性結合組織障害(マルファン症候群やエーラス・ダンロス症候群など)¹²⁾の身体所見を伴わない場合、本例のような非典型的な自覚症状は大動脈解離の診断を困難にする可能性がある。我々は最近、心不全症状で発症したため迅速な診断が困難であったスタンフォードA型の急性大動脈解離の自験例を報告している¹³⁾。急性大動脈解離による脳梗塞の特徴として血圧の低下や胸部X線における縦隔拡大が挙げられている^{14,15)}。本例の血圧は急性期脳梗塞としては比較的低値と考えられたが、胸部X線での縦隔陰影には特記すべき異常はなかった。

本例の診断にはオートプシー・イメージングが極めて重要な役割を果たした。医学の質を高めるためには臨床所見と最終診断の検討が大切であるが、死因が確定できていない症例に対する死亡時の医学的な検索(病理解剖、司法解剖、行政解剖)の実施率は必ずしも高くない¹⁶⁾。この問題点を補完するために、オートプシー・イメージングという観念が本邦の江澤英史医師と塩谷清司医師らによって今世紀初めに提唱された^{17,18)}。剖検を行った連続50例の検討では、CTを用いたオートプシー・イメージングによる診断の正診率(74%)は、臨床診断の正診率(46%)よりも有意に良好であった¹⁹⁾。オートプシー・イメージングがどのような症例に適応されるべきか今だ確立されていないが、オートプシー・イメージング学会のガイドライン案では、①小児死亡全例(14歳以下)、②外因死およびその疑いがあるもの、③診療行為に関連した死亡、④死因が明らかでない死亡、⑤その他(医師が死亡診断書/死体検案書の作成あるいは医学の発展のために必要と判断した場合、遺族が死因究明を望んだ場合、身元が明らかでない者の死亡)の計5パターンが提案されている²⁰⁾。本例では上記項目の④に該当すると考えられた。

まとめ

左半身の不全麻痺で発症しオートプシー・イメージングでスタンフォードA型の急性大動脈解離と診断した1例を経験した。疼痛などの典型的な自覚症状を欠く症例でも、脳梗塞の原因として急性大動脈解離の可能性を常に念頭に置く必要があると考えられた。

文 献

- 1) JCS Joint Working Group. Guidelines for diagnosis and treatment of aortic aneurysm and aortic dissection (JCS 2011): digest version. *Circ J*. 2013; 77: 789-828.
- 2) Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA et al; 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with Thoracic Aortic Disease: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *Circulation* 2010; 121: e266-369.
- 3) Erbel R, Aboyans V, Boileau C et al; 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2014; 35: 2873-2926.
- 4) Tyson MD. Dissecting Aneurysms. *Am J Pathol* 1931; 7: 581-604. 13.
- 5) Nakashima Y, Kurozumi T, Sueishi K et al. Dissecting aneurysm: a clinicopathologic and histopathologic study of 111 autopsied cases. *Hum Pathol* 1990; 21: 291-296.
- 6) Horie T. Clinicopathological study in cases with dissecting aneurysm of the aorta--with special reference to coronary artery dissection. *Jpn Circ J* 1993; 57: 1283-1286.
- 7) Nienaber CA, Eagle KA. Aortic dissection: new frontiers in diagnosis and management: Part I: from etiology to diagnostic strategies. *Circulation* 2003; 108: 628-635.
- 8) Slater EE, DeSanctis RW. The clinical recognition of dissecting aortic aneurysm. *Am J Med* 1976; 60: 625-633.
- 9) Flemming KD, Brown RD Jr. Acute cerebral infarction caused by aortic dissection: caution in the thrombolytic era. *Stroke* 1999; 30: 477-478.
- 10) von Kodolitsch Y, Schwartz AG, Nienaber CA. Clinical prediction of acute aortic dissection. *Arch Intern Med* 2000; 160: 2977-2982.
- 11) Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM et al. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease. *JAMA* 2000; 283: 897-903.
- 12) Choi JC, LeMaire SA. Thoracic aortic dissection: genes, molecules, and the knife. *Tex Heart Inst J* 2012; 39: 838-839.
- 13) 江後京子, 川崎達也, 山野倫代, 他. 診断に難渋したスタンフォードA型大動脈解離による急性大動脈弁逆流の1例. *松仁会医学誌* 2015; 54: 86-90.
- 14) 上野達哉, 今 智矢, 船水章央, 他. 急性期脳梗塞と急性胸部大動脈解離の臨床像の鑑別点. *脳卒中* 2014; 36: 414-418.
- 15) 岩下具美, 今村 浩, 望月勝徳, 他. Best medical treatmentの現状と今後 救急初療室で急性期脳梗塞を合併する急性大動脈解離を鑑別する. *脳卒中* 2008; 30: 852-856.
- 16) 白鳥彩子, 藤宮龍也. [死因究明制度の現状と将来展望] 欧米の死因究明制度の歩みと現状—日本との比較. *公衆衛生* 2015; 79: 311-315.
- 17) Ezawa H, Yoneyama R, Kandatsu S, et al. Introduction of autopsy imaging redefines the concept of autopsy: 37 cases of clinical experience. *Pathol Int* 2003; 53: 865-873.
- 18) Shiotani S, Yamazaki K, Kikuchi K, et al. Postmortem magnetic resonance imaging (PMMRI) demonstration of reversible injury phase myocardium in a case of sudden death from acute coronary plaque change. *Radiat Med* 2005; 23: 563-565.

- 19) Inai K, Noriki S, Kinoshita K, et al. Postmortem CT is more accurate than clinical diagnosis for identifying the immediate cause of death in hospitalized patients: a prospective autopsy-based study. *Virchows Arch* 2016; 469: 101-109.
- 20) Ai (オートプシー・イメージング)適用ガイドライン(Ai学会案). <http://plaza.umin.ac.jp/~ai-ai/about/guideline.php> (accessed on September 11th, 2016).

A case of stanford type a acute aortic dissection diagnosed by autopsy imaging

Yuka Yoneda, Tatsuya Kawasaki, Satoru Sekoguchi, Masashi Saeki, Tomoya Kotani, Takashi Yasuda, Hirokazu oyamada

Department of General Internal Medicine, Matsushita Memorial Hospital

Prompt treatment is mandatory during the management of acute aortic dissection, but the diagnosis of acute aortic dissection is not easy in patients with atypical symptoms. We report a case of left-sided paresis in which a diagnosis of Stanford type A acute aortic dissection was made based on autopsy imaging. An 82-year-old man was transferred to the emergency room of our hospital because of weakness of the left upper and lower limbs. Diffusion-weighted magnetic resonance imaging showed high signal intensity in the occipital and frontal lobes of the brain, which was consistent with an acute cerebral infarction. During an examination performed after the imaging, the patient suddenly developed stertorous breathing, followed by loss of consciousness. Cardiopulmonary resuscitation was immediately initiated, without success. The patient died approximately two hours later. A diagnosis of Stanford type A acute aortic dissection with cardiac tamponade was confirmed by autopsy imaging.

Key words: acute aortic dissection, autopsy imaging, cerebral infarction, diagnosis